62340

UNIVERSITÉ DE PARIS — FACULTÉ DE MÉDECINE

ANNÉE 1913

THÈSE 249

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Contribution à l'Etude

De la Cyanose Congénitale

PAR

Mlle Berthe CAMPERGUE

Née à Aubin (Aveyron), le 22 Juin 1886

Ancien externe des Hôpitaux de Paris
Interne lauréat de l'hôpital civil de Versailles
Licencié es sciences.

Président : M. E. LETULLE, Professeur.

PARIS
Imprimerie des Thèses de Médecine
OLLIER - HENRY
26, Rue Monsieur-le-Prince (VIe)

1913

249

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

DU MÊME AUTEUR

Deux cas de Cyanose congénitale permanente. (*Soc. Anatomique*, 11 avril 1911. En collaboration avec G. Heuyer.)

UNIVERSITÉ DE PARIS — FACULTÉ DE MÉDECINE

ANNÉE 1913 — **THÈSE** N° —

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Contribution à l'Etude De la Cyanose Congénitale

PAR

Mlle Berthe CAMPERGUE

Née à Aubin (Aveyron), le 22 Juin 1886

Ancien externe des Hôpitaux de Paris

Interne lauréat de l'hôpital civil de Versailles

Licencié es sciences.

Président : M. E. LETULLE, Professeur.

PARIS

Imprimerie des Thèses de Médecine

OLLIER-HENRY

26, Rue Monsieur-le-Prince (VIe)

1913

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Doyen	M. LANDOUZY
Professeurs	MM.
Anatomie	NICOLAS
Physiologie	Ch. RICHET
Physique médicale	WEISS
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ
Parasitologe et Histoire naturelle médicale	BLANCHARD
Pathologie et Thérapeutique générales	ACHARD
Pathologie médicale	WIDAL TEISSIER
Pathologie chirurgicale	LEJARS
Anatomie pathologique	Pierre MARIE
Histologie	PRENANT
Opérations et appareils	HARTMANN
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	MARFAN
Hygiène	CHANTEMESSE
Médecine légale	THOINOT
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LETULLE
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
Clinique médicale	DEBOVE LANDOUZY GILBERT CHAUFFARD
Maladies des enfants	HUTINEL
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	Gilbert BALLET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER
Clinique des maladies du système nerveux	DEJERINE
Clinique chirurgicale	Pierre DELBET N. QUENU RECLUS
Clinique ophtalmologique	De LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	LEGUEU
Clinique d'accouchements	BAR PINARD RIBEMONT-DESSAIGNES
Clinique gynécologique	POZZI
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON
Clinique thérapeutique	A. ROBIN

Agrégés en exercice

MM			
BALTHAZARD	DUVAL Pierre	LECÈNE	OMBREDANNE
BERNARD	GOUGEROT	LENORMANT	PROUST
BRANCA	GREGOIRE	LEQUEUX	RATHERY
BRINDEAU	GUENIOT	LERI	RETTERER
BROCA André	GUILLAIN	LŒPER	RICHAUD
BRUMPT	JEANNIN	MACAIGNE	ROUSSY
CAMUS	JOUSSET André	MAILLARD	ROUVIÈRE
CARNOT	LABBE Marcel	MORESTIN	SCHWARTZ
CASTAIGNE	LANGLOIS	MULON	SICARD
CHEVASSU	LAIGNEL-LAVASTINE	NICLOUX	TERRIEN
CLAUDE		NOBECOURT	TIFFENEAU
COUVELAIRE		OKYNCZYC	ZIMMERN

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A MA FAMILLE

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR M. LETULLE

PROFESSEUR D'HISTOIRE DE LA MÉDECINE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

MÉDECIN DE L'HOPITAL BOUCICAUT

MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

Qui m'a fait le très grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

32878

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

M. le Docteur BÉCLÈRE (Saint-Antoine, 1907).

M. le Professeur agrégé LAUNOIS (Lariboisière, 1908).

M. le Prodesseur LEJARS (Saint-Antoine, 1908).

M. le Docteur CASTEX (Clinique de la Faculté, 1911).

M. le Professeur PINARD (Clinique Baudeloque, 1911).

Externat

M. le Pr agrégé REYNIER (Lariboisière, 1908-1909).

M. le Pr agrégé LAUNOIS (Lariboisière, 1909-1910).

M. le Docteur LESAGE (Hérold, 1910-1911).

M. le Docteur SAVARIAUD (Trousseau, 1911).

A MES MAITRES A L'HOPITAL DE VERSAILLE

Internat

(1911 — 1912 — 1913)

MM. les Docteur BROUSSIN, LAURENT, VILON, PARELLE, MAUGER, MILON, LEGRAND

INTRODUCTION

Il nous a été donné récemment de suivre et d'autopsier deux malades présentant le syndrome clinique de la maladie bleue.

A cette occasion, il nous a paru intéressant de relever les observations de maladies bleues publiées comprenant la description clinique de la maladie et les résultats de l'autopsie.

Nous nous sommes proposé de rechercher :

1° Si à une forme clinique correspondait une forme anatomo-pathologique.

2° La théorie pathogénique qu'il est le plus vraissemblable d'admettre parmi les théories déjà émises.

3° Les causes anatomo-pathologiques de la cyanose.

En 1888 Fallot releva les observations de maladie bleues publiées jusqu'alors et aboutit à des conclusions que nous rapporterons dans les chapitres suivants ; par suite il nous semble suffisant d'exercer nos recherches dans les années qui ont suivi la publication du travail de Fallot. C'est à dire de 1888 à nos jours.

HISTORIQUE

La cyanose congénitale ou maladie bleue est caractérisée cliniquement par une teinte bleuâtre de la peau et des muqueuses accompagnée de troubles cardiaques divers et de dyspnée.

Ces symptômes peuvent être permanents ou intermittents, apparaître dés la naissance ou à un âge plus ou moins avancé.

Cette affection a été désignée sous le nom d'ictère violet de Chamseru par Morgagni et Vieussens, elle était également connue de Meckel de Sénac (1749) et de Corvisart (1811). Mais le premier travail important a été fait par Gintrac dont la thèse renferme 40 observations dont 32 avec autopsie.

Peu de temps après Ferrus étudia à nouveau la question Les recherches de Bouillaud (1811) de Peacock de Pize (1864) d'Almagro (1862), de François Franck (1878) de Grancher (1880) ont aggrandi ; le champ de nos connaissances au sujet des malformations cardiaques diverses qui accompagnent la cyanose.

En 1875 Rokitanski présenta et soutint sa doctrine tératologique pour expliquer la pathogénie des malformations congénitales du cœur dans la maladie bleue.

En 1888 Fallot constata que la maladie bleue surtout lorsqu'elle est observée chez l'adulte est la conséqnence d'un petit nombre de malformations cardiaques parfaitement déterminées, ces malformations cardiaques constituent un véritable type anatamo-pathologique représenté par la tétralogie suivante :

1° Rétrécissement de l'artère pulmonaire.

2° Communication interventriculaire.

3° Déviation à droite de l'origine de l'aorte.

4° Hypertrophie presque toujours concentrique du ventricule droit.

En 1889 Bar et Cartillet, isola des cyanoses congénitales, une forme tardive, survenant à l'occasion d'une affection intercurrente chez un individu présentant des malformations cardiaques.

En 1890 Variot et Gumpert relatèrent un nouveau cas de cyanose congénitale ne s'accompagnant d'aucun signe d'auscultation et dans la suite Bresson sur le conseil de Variot fit sur ce sujet une thèse inaugurale et conclut qu'il existe un type clinique spécial de cyanose congénitale ne se traduisant par aucun signe d'auscultation.

En 1904 Variot appela l'attention sur une variété de cyanose congénitale dans laquelle la cyanose survient par crises.

Dans sa thèse Sébileau (1904) donna les symptômes de cette forme clinique appelée cyanose congénitale paroxystique et conclut avec réserve que les lésions trouvées à

l'autopsie sont les suivantes :

1° Rétrecissement de l'a. pulmonaire, avec rétrecisse-de l'orifice et du tronc de l'a. pulmonaire.

2° Communication interventriculaire.

3° Naissance de l'artère dans le ventricule droit.

4° Hypertrophie du ventricule droit.

Donc 4 variétés cliniques de cyanose congénitales ont été décrites :

1° Cyanose congénitale permanente avec signes d'auscultation.

2° Cyanose congénitale permanente sans signes d'auscultation.

3° Cyanose congénitale paroxystique.

4° Cyanose congénitale tardive.

Je grouperai donc mes observations suivant les symptômes cliniques observés pendant la vie du sujet et j'y ajouterai une série d'observations de malformations cardiaques ne s'accompagnant pas de cyanose.

Cyanose congénitale permanente

avec signes d'auscultation

OBSERVATION I

(Observation Personnelle)

Albert D..., est un enfant abandonné.

De ses antécédents héréditaires on ne sait rien. Placé en nourrice aussitôt après sa naissance il est ramené à Versailles à cause de la couleur bleue violacée des téguments. Il est d'abord reçu à la Crêche puis passe dans le service de Monsieur le Docteur BROUSSIN où il est resté jusqu'à sa mort.

A l'âge de 3 ans, il fit une rougeole qui se compliqua de broncho-pneumonie.

A l'inspection l'enfant présente la taille moyenne des enfants de son âge, pas de malformation.

On observe une cyanose généralisée des téguments, exagérée aux pommettes, aux nez, aux lèvres, aux extrêmités,

Cette cyanose est permanente à l'occasion d'un effort, d'une émotion elle s'exagére.

Les doigts présentent la déformation en baguette de tambour.

L'enfant est constamment essoufflé il se réchauffe difficilement en hiver.

Il est peu actif, d'une intelligence peu développée, incapable d'un effort de mémoire.

Son appétit est normal, il accuse continuellement une soif intense.

Le 24 octobre 1912, vers 4 heures du soir après avoir bu une trop grande quantité d'eau, il est pris de vomissements, il rend d'abord l'eau ingérée puis du sang en caillots et liquide.

La dyspnée augmente, le pouls est petit.

Le 25 octobre à 10 heures du matin, il meurt dans une syncope.

Il était âgé de 8 ans.

Autopsie. — Poumon. Congestionné. Pas de trace de tuberculose.

Foie et rate. Normaux.

Estomac. — Rempli de caillots à l'extrèmité inférieure de l'œsophage on trouve des varices et en un point une plaie par où a dû se produire l'hémorragie cause de la mort.

Cœur. — Poids, 190 gr. globuleux. Pointe déviée vers le bord droit.

Aorte — dilatée : 3 cm. de diamètre, débouche nettement dans le ventricule droit. Les valvules signoïdes présentent à leur base un dépôt fibrimeux donnant à leur surface un aspect dépoli, il n'y a ni insuffisance, ni rétrécissement.

Oreillette droite, dilatée. Abouchement normal des veines pulmonnaires.

Orifice tricuspide, normal.

Hypertrophie des parois du ventricule droit.

Oreillette gauche. — Normale. Abouchement normal des veines cave.

Ventricule gauche. — L'artère pulmonaire prend naissance dans le ventricule gauche elle est rétrécie sur toute sa hauteur d'un calibre égal à 5 ou 6 millimètres.

Les valvules sigmoïdes sont soudées entre elles et leur soudure ne laisse qu'un orifice de 3 mm. environ.

Le bord libre du rétrécissement est tourné vers la lumière de

l'artère et présente quelques petites végétations papillomateuses.

Communication interventriculaire à la partie supérieure de la cloisson et qui laisse passer une tige de 7 mm. de diamètre environ. Canal artériel oblitéré.

Pas d'autres malformations viscérales.

Résumé. — Cyanose permanente dès la naissance.

Auscultation, souffle systolique intense.

Autopsie : 1) Inversion dans l'origine des artères aorte et pulmonaire ;

2) Rétrécissement de l'aorte pulmonaire ;

3) Persistance du trou de Botal ;

4) Communication interventriculaire ;

5) Hypertrophie du ventricule droit.

OBSERVATION II (Heuyer G.)

Lucienne G..., enfant née à terme, nourrie au sein.

Cyanose dès la naissance.

Soignée longtemps aux Enfants-Malades et enfin à la division des chroniques de la clinique Charcot, à la Salpêtrière.

Taille au-dessus de la moyenne.

Pas d'autre malformation.

Faciès bouffi et cyanosé.

Teinte violacée généralisée plus marquée aux pommettes, aux lèvres, aux extrémités.

Pas d'œdème des jambes.

Foie débordant les fausses-côtes.

Cœur. Pointe bat dans le 4e espace à la palpation, on ne sent pas de frémissement.

Auscultation, gros souffle systolique, maximum mésocardiaque en jet de vapeur se propageant dans l'aisselle et dans le dos,

Numération globulaire — 6 millions 650 mille gl. rouges.

Pouls régulier, faible, rapide.

Poumons. — Râles sibilants et ronflants.

Hémoptysie en août 1911, la cyanose augmente, l'enfant meurt dans une crise de dyspnée.

Autopsie. — *Cœur*, poids 150 gr. globuleux, pointe déviée vers le bord droit pas d'altération du péricarde. A l'ouverture du cœur on constate que l'orifice de l'aorte dilatée est à cheval sur la cloison interventriculaire.

Pas de trace d'endocardite sur les valvules sigmoïdes.

La cloison interventriculaire est incomplète à sa partie supérieure et laisse entrer les deux ventricules un orifice permettant le passage de l'auriculaire.

L'artère pulmonaire rétrécie sur toute sa hauteur débouche dans le ventricule droit — sous les valvules à la partie supérieure de l'infundibulum, il existe une bande fibreuse d'apparence cicatricielle ; on peut à peine y passer une baguette de 4 mm. de diamètre — deux valvules sigmoïdes dont le bord libre est épaissi et irrégulier.

Le ventricule droit est hypertrophié dans ses parois qui sont au moins aussi épaisses que celle du ventricule gauche.

Le trou de Botal est perméable. — Pas de malformation à l'orifice des veines caves.

L'oreillette gauche est petite et les veines pulmonaires y abouchent normalement.

En résumé : 1) Rétrécissement de l'artère pulmonaire et de l'infundibulum ;

2) Communication interventriculaire ;

3) Persistance du trou de Botal ;

4) Déplacement à droite de l'aorte ;

5) Hypertrophie du ventricule droit.

OBSERVATION III (Simon) (*Union Médicale, Paris 1891*)

Enfant 18 mois.
Cyanose permanente.
Auscultation, souffle à la base.
Autopsie : 1) Persistance du trou de Botal ;
2) Communication interventriculaire ;
3) Rétrécissement de l'a. pulmonaire ;
4) Hypertrophie du ventricule droit.

OBSERVATION IV (Simon) (*Presse Médicale, Paris 1895*)

Enfant, 7 ans.
Souffle systolique à la pointe.
Autopsie : 1) Persistance du trou de Botal ;
2) Rétrécissement de l'a. pulmonaire ;
3) Communication interventriculaire ;
4) Déplacement à droite de l'aorte dilatée ;
5) Hypertrophie du ventricule droit.

OBSERVATION V (Lemaistre)
(*Limousin Médical, Limoges 1892*)

Fille 20 ans.
Cyanose permanente.
Souffle systolique dans le deuxième espace intercostal.
Autopsie : 1) Persistance du trou de Botal ;
2) Rétrécissement de l'a. pulmonaire ;
3) Hypertrophie du ventricule droit.

OBSERVATIGN VI (Planchu-Gardère)

(*Arch. de méd. des enfants, 1909*)

Enfant 1 mois et demi. Né à terme.

Cyanose continue dès la naissance.

Auscultation, souffle systolique intense.

Mort au cours d'une poussée d'endocardite.

Autopsie : 1) Cloison interauriculaire à peine ébauchée ;

2) Orifice auriculo-ventriculaire unique ;

3) Grosse communication ventriculaire ;

4) Inversion dans l'origine des artères ;

5) Rétrécissement de l'a. pulmonaire.

Canal artériel oblitéré.

OBSERVATION YII (Sikora)

(*Bull. et mém. soc. méd. des hôp. de Paris, 1899*)

Homme, 27 ans. Cyanose permanente.

2 souffles : 1 souffle systolique dans le deuxième espace intercostal droit, 2 souffles systoliques dans la région médio-sternale au-dessus de la pointe du cœur.

Autopsie : Inversion totale des viscères ;

1) L'aorte et l'aorte pulmonaire naissent du ventricule gauche ;

2) Crosse de l'aorte à droite ;

3) Rétrécissement de l'a. pulmonaire ;

4) Communication interventriculaire ;

5) Persistance du trou de Botal ;

Canal artériel obturé.

OBSERVATION VIII (Guyot)

(*Gaz. hebd. de sc. méd. de Bordeaux 1898*)

Fillette, 8 ans. Cyanose permanente.

Soufffe systolique.

Autopsie : 1) Rétrécissement de l'a. pulmonaire ;

2) Hypertrophie du ventricule droit ;

3) Communication interventriculaire ;

4) Persistance du trou de Botal ;

5) Existence d'une volumineuse veine tributaire de l'oreillette droite.

OBSERVATION IX (Carrion et Arquellada)

(*Rev. de med. g. cir. pract., Madrid*)

Cyanose permanente, souffle cardiaque systolique.

Autopsie : 1) Hypertrophie du ventricule droit ;

2) Rétrécissement de l'a. pulmonaire ;

3) Persistance du trou de Botal ;

4) Communication interventriculaire ;

5) Déviation à droite de l'aorte.

OBSERVATION X (Descos)

(*Loire Médicale, Saint-Etienne, 1911*)

Garçon, 18 ans. Cyanose permanente.

Souffle systolique en jet de vapeur.

Autopsie : 1) Rétrécissement de l'a. pulmonaire ;

2) Perforation de la cloison interventriculaire ;

3) Persistance du trou de Botal ;

4) Déplacement à droite de l'aorte ;

5) Hypertrophie du ventricule.

OBSERVATION XI (Claisse) *(Soc. anat., 1894)*

Fillette, 9 ans. Cyanose permanente.

Souffle systolique intense dans toute la région précordiale. Morte de varicelle.

Autopsie : 1) Ebauche des cloisons auriculaire et ventriculaire ;
2) Orifice auriculo-ventriculaire unique ;
3) Rétrécissement de l'a. pulmonaire à son origine ;
4) Hypertrophie du ventricule droit ;
5) L'aorte et l'a. pulmonaire naissent du ventricule droit.

Canal artériel oblitéré.

OBSERVATION XII (Macaigne)

(Bull. de la Soc. Anat. de Paris, 1891)

Fille, 16 ans. Cyanose congénitale permanente.

Autopsie : 1) Rétrécissement de l'infundibulum et de l'a. pulmonaire ;
2) Communication interventriculaire ;
3) Hypertrophie du ventricule droit ;
4) Déplacement de l'aorte à droite, dont l'orifice est à cheval sur la cloison.

Canal artériel oblitéré.

OBSERVATION XIII (Martin de Grimard)

(Bul. de la Soc. Anatomique de Paris, 1891)

Fille, 8 mois.

Cyanose permanente dès la naissance.

Souffle systolique intense dans toute la région précordiale.

Autopsie : 1) Hypertrophie du ventricule droit ;
2) Rétrécissement de l'a. pulmonaire sur toute sa hauteur et à son orifice ;
3) Persistance du trou de Botal ;
4) Cloisonnement du ventricule droit.

OBSERVATION XIV (Gumpert) (*Soc. anat. de Paris, 1889*)

Garçon. 8 mois.

Cyanose permanente. Souffle systolique dans le deuxième espace intercostal gauche.

Autopsie : 1) Hypertrophie du ventricule droit ;
2) Aorte naît du ventricule droit ;
3) Artère pulmonaire légérement rétrécie naît du ventricule gauche ;
4) Communication interventriculaire. Canal artériel oblitéré.

OBSERVATION XV (Zoltan) *(Arch. f. Kindeheilk, 1911)*

Enfant 9 mois.

Cyonose permanente.

Souffle systolique à la pointe.

Autopsie : 1) Hypertrophie du ventricule droit ;
2) Aorte naît du ventricule droit ;
3) Artère pulmonaire part du ventricule gauche ;
4) Persistance du trou de Botal.

OBSERVATION XVI (S[t] Philippe et Guyot)
(Soc. anat. et de physiologie de Bordeaux, 1898)

Fille, 3 ans. Cyanose depuis la naissance. Souffle systolique dans le deuxième espace gauche.

Autopsie : 1) Hypertrophie du ventricule droit ;
2) Communication interventriculaire ;
3) Rétrécissement de l'infundibulum. Canal artériel et trou de Botal obstrués ;

Dans ce premier groupe, nous observons presque exclusivement la série de malformations décrites par Fallot.

Cyanose congénitale sans signe d'auscultation

OBSERVATION XVII (Grosse) *(Société anatomique, 1903)*

Garçon nouveau-né.
Auscultation négative.
Cyanose dès la naissance et généralisée.
Autopsie : 1) Cavité ventriculaire unique ;
2) Cavité auriculaire unique ;
3) Un seul orifice auriculo-ventriculaire muni de quatre valves.
Aorte et artère pulmonaire normales.
Canal artériel perméable. Calibre un peu plus considérable qu'à l'état normal.

OBSERVATION XVIII (Martin) *(Soc. anatomique, 1913)*

Cyanose généralisée.
Meurt dans un accès de suffocation.
Absence de signes d'auscultation.
Autopsie : 1) Tronc unique donnant l'aorte et les artères pulmonaires : droite et gauche ;

2) Communication interventriculaire ;

3) Persistance du trou de Botal ;

4) Ventricule droit dilaté.

OBSERVATION XIX (APERT) *(Soc. anatomique, 1895)*

Garçon, 2 mois.

Cyanose dès la naisance.

Pas de signe d'auscultation.

Autopsie : 1) Rétrécissement de l'artère pulmonaire ;

2) Hypertrophie des parois du ventricule droit ;

3) Cloison interventriculaire absente à sa partie supérieure ;

4) Aorte énorme à cheval sur la cloison.

OBSERVATION XX (FRENKEL) *(Soc. anatomique, 1896)*

Fille, 7 ans.

Cyanose dès la naissance. Absence de signe d'auscultation.

Autopsie : 1) Persistance du trou de Botal ;

2) Cœur droit très dilaté ;

3) Rétrécissement de l'artère pulmonaire sur toute son étendue.

Absence de canal artériel.

OBSERVATION XXI (BURNIER) *(Soc. anatomique, 1907)*

Garçon, 24 jours.

Cyanose continue totale avec rémissions.

Dyspnée intense.

Absence de signe d'auscultation.

Autopsie : 1) Communication interventriculaire ;

2) Naissance de l'aorte dans le ventricule droit ;

3) Terminaison en cul de sac de l'artère pulmonaire qui n'aboutit pas au cœur ;

4) Persistance du canal artériel.

OBSERVATION XXII (Bourlot) *(Soc. anatomique, 1902)*

Pas de signe d'auscultation.

Cyanose ayant apparu quelques heures après la naissance et allant en s'accentuant.

Dyspnée considérable.

Morte au bout de trois jours.

Autopsie : 1) Absence d'origine de l'artère pulmonaire qui se termine en cul de sac.

2) Persistance du trou de Botal ;

3) Communication interventriculaire ;

4) Canal artériel perméable.

OBSERVATION XXIII (Armand Delile)
(Société anatomique, 1900)

Cyanose permanente.

Auscultation : Aucun bruit anormal.

Autopsie : 1) Hypertrophie du ventricule droit ;

2) Communication interventriculaire ;

3) Rétrécissement de l'infundibulum et de l'artère pulmonaire ;

4) Déplacement à droite de l'aorte dont l'extrémité à cheval sur la cloison ventriculaire.

OBSERVATION XXIV (Variot)
(Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 1903)

Garçon, 2 ans et demi.

Cyanose permanente. Absence de signe d'auscultation.

Mort de tuberculose.

Autopsie : 1) Rétrécissement de l'infundibulum et de l'orifice de l'artère pulmonaire ;

2) Communication interventriculaire dans laquelle on peut introduire le pouce ;

3) Hypertrophie du ventricule droit ;

4) Snoclusion du trou de Botal.

OBSERVATION XXV (Variot et Gompert)

(Société Médicale des Hôpitaux, 1890)

Fillette de cinq ans et demi.

Absence complète de souffle.

Cyanose permanente.

Autopsie : 1) Hypertrophie du ventricule droit ;

2) Déplacement à droite de l'aorte dilatée, à cheval sur la cloison ;

3) Large communication interventriculaire ;

4) Rétrécissement de l'artère pulmonaire et de l'infundibulum ;

5) Persistance du trou de Botal.

OBSEVATION XXIII (Variot et Devé)

(Soc. Médicale des Hôpitaux, 1899)

Garçon, 15 mois.

Cyanose permanente.

Pas de signe d'auscultation.

Autopsie : 1) Rétrécissement de l'infundibulum ; l'artère pulmonaire va en se dilatant ;

2) Large communication interventriculaire ;

3) Hypertrophie du ventricule droit.

OBSERVATION XXIV (Duvante)

(Bull. et mém. de la Société anatomique de Paris, 1899)

Fille, 5 mois, née à 7 mois de grossesse.

Cyanose permanente.

Bruits du cœur normaux.

Autopsie : 1) Aorte naît du cœur droit qui reçoit les veines caves ;

2) Artère pulmonaire naît du cœur gauche qui reçoit les veines pulmonaires ;

3) Persistance du trou de Botal. Canal artériel oblitéré.

OBSERVATION XXV (Champetier de Ribes et Carton)

(Soc. anatomique de Paris, 1903)

Enfant nouveau-né à terme.

Mort le deuxième jour.

La cyanose apparaît le deuxième jour.

Auscultation : Aucun bruit pathologique.

Autopsie : 1) Un seul ventricule et une seule oreillette ;

2) Les artères pulmonaires naissent de la paroi postérieure de l'aorte par deux troncs séparés.

Parmi les 12 observations que nous avons relevées de cyanose permanente sans signe d'auscultation, nous avons observé 5 fois la série de malformations décrites par Variot. Variot attribue l'absence de signes d'auscultation au foyer de l'artère pulmonaire, au rétrécissement uniforme de ce tronc artériel sur tout son trajet depuis son origine jusqu'à sa bifurcation.

L'absence de souffle au niveau de la communication

interventriculaire serait due à l'égalité d'épaisseur des parois du ventricule droit. Marey conclut à l'égalité de pression dans les deux ventricules, sans reflux bien prononcé du sang d'un ventricule dans l'autre, sans bruit vibratoire marqué à la base du septum.

A l'occasion de la présentation d'un cas de cyanose permanente sans signe d'auscultation par M. Variot, M. Comby fait remarquer qu'il a observé un cas où la paroi du ventricule droit était non pas égale en épaisseur à la paroi du cœur gauche, mais le triple.

En effet, il semble plus logique d'admettre que l'absence du souffle au niveau de la communication ventriculaire est due aux dimensions de l'orifice et non à l'égalité d'épaisseur des parois des deux cœurs.

L'impulsion cardiaque est d'une intensité égale dans les deux ventricules. le calibre des deux artères (aorte et pulmonaire) n'étant pas égal, il s'établit, dans le ventricule droit, une tension supérieure à celle du ventricule gauche, il en résulte un courant sanguin du ventricule droit vers le ventricule gauche.

L'absence de souffle au niveau de la communication interventriculaire ne serait donc pas dû à une absence de courant sanguin à travers la communication, mais plutôt aux larges dimensions de l'orifice.

Parmi les 12 observations observées de cyanose congénitale sans signe d'auscultation, il en est 5 qui se distinguent tant par leurs symptômes cliniques que par les malformations qui leur correspondent. Le symptôme dominant paraît être une dyspnée intense avec ou sans accès de suffocation.

A l'autopsie, on trouve une communication à l'origine entre les circulations artérielle et pulmonaire.

Une fois sur cinq, les deux troncs aortique et pulmonaire prennent naissance dans le même ventricule et quatre fois, le sang destiné à la circulation pulmonaire vient de l'aorte, soit directement, soit par l'intermédiaire du canal artériel.

Cyanose paroxystique

Nous classerons dans cette variété clinique, les observations de cyanose qualifiées de paroxystiques et les observations de cyanose parues avant le travail de Variot et de Sébileau, dont les symptômes sont ceux de la cyanose paroxystique : Coloration normale de la peau ou légère cyanose ; crises survenant à l'occasion d'un effort, de cris, ou sans cause apparente.

OBSERVATION XXVI (Variot et Sébileau)

(Bull. de la Société de pédiâtrie de Paris, 1904)

Fillette âgée de deux mois.

Auscultation : Souffle doux systolique.

Cyanose congénitale paroxystique.

Autopsie : 1) Hypertrophie du ventricule droit :

2) Rétrécissement de l'artère pulmonaire ;

3) Naissance dans le ventricule droit des deux artères (aorte et artère pulmonaire) ;

4) Canal artériel perméable ;

5) Communication interventriculaire.

OBSERVATION XXVII (Halipré)

(Normandie méd., Rouen, 1909)

Garçon, 3 ans.

Cyanose permanente d'abord, puis intermittente.

Souffle systolique dans le deuxième et troisième espace intercostal.

Autopsie : 1) Hypertrophie du ventricule droit ;

2) Rétrécissement de l'artère pulmonaire ;

3) Canal artériel perméable ;

4) Communication interventriculaire ;

5) Déplacement à droite de l'aorte qui part du ventricule droit ;

6) Persistance du trou de Botal.

OBSERVATION XXIX (Reubssaët)

(Bull. et mém. de la Soc. anatomique de Paris, 1908)

Cyanose paroxystique.

Fillette de 6 semaines.

Tachycardie. Ni souffle, ni roulement.

Autopsie : 1) Perméabilité du canal artériel. Diamètre : 4 millimètres ;

2) Persistance du trou de Botal ;

3) Ventricule droit dilaté.

OBSERVATION XXX (Bergé) *(Bul. de la Soc. anat., 1891)*

Cyanose paroxystique d'après les symptômes.

Garçon de 11 mois, pâle, bouffi ; cyanose par moments.

Souffle systolique interne dans toute la région précordiale.

Autopsie : 1) Artère pulmonaire et infundibulum rétrécis ;

2) Persistance du canal artériel ;

3) Aorte dilatée et à cheval sur la cloison ;

4) Communication interventriculaire ;

5) Dilatation et hypertrophie du ventricule droit.

OBSERVATION XXXI (Bellot) *(Soc. anatomique, 1895)*

Cyanose congénitale paroxystique d'après l'exposé des symptômes.

Fille de 3 jours, ayant présenté deux crises de cyanose, elle meurt dans la deuxième.

Autopsie : 1) Hypertrophie du ventricule droit ;

2) Aorte part du ventricule droit et donne les deux artères pulmonaires (droite et gauche) ;

3) Communication interventriculaire ;

4) Persistance du trou de Botal.

OBSERVATION XXXII (Frenkel) (*Soc. anatomique, 1896*)

Cyanose paroxystique, d'après l'exposé des symptômes.

Souffle systolique dans le deuxième espace intercostal gauche.

Faciès pâle, accès d'étouffement et de cyanose ayant débuté à l'âge de 6 mois.

Autopsie : 1) Hypertrophie considérable du ventricule droit ;

2) Rétrécissement de l'artère pulmonaire ;

3) Communication interventriculaire ;

4) Persistance du trou de Botal. Canal artériel perméable.

OBSERVATION XXXIII (Coyon) (*Soc. anatomique, 1897*)

Garçon, 13 mois.

Cyanose permanente avec crises de suffocation pendant laquelle la cyanose s'accentue, survenant sans cause.

Autopsie : 1) L'aorte et l'artère pulmonaire se détachent du ventricule droit ;

2) Large communication interventriculaire ;

3) Hypertrophie du ventricule droit ;

4) Dilatation de l'artère pulmonaire et dans tout son trajet ;

5) Aorte plutôt étroite ;

6) Canal artériel perméable.

OBSERVAVION XXXIV (Archambault)

(*Soc. anatomique, 1876*)

Fille, 20 mois.

Cyanose légère.

Crises de suffocation dans lesquelles la cyanose s'accentue.

Autopsie : 1) Hypertrophie des parois du ventricule droit ;

2) Canal artériel perméable ;

3) Rétrécissement de l'artère pulmonaire ;

4) Communication interventriculaire ;

5) Aorte dilatée fait surtout partie du ventricule droit.

OBSERVATION XXXV (D'Espine et Mallet)

(*Archives de médecine des Enfants, 1908*)

Fille de 1 an.

Cyanose paroxystique.

1) Hypertrophie du cœur droit ;

2) Oblitération de l'artère pulmonaire à son embouchure dans le ventricule droit ;

3) Persistance du canal artériel largement ouvert ;

4) Communication interventriculaire ;

5) Aorte large à cheval sur la cloison.

OBSERVATION XXXVI (Coyon) (*Soc. Anatomique, 1897*)

Garçon de 14 mois.

Légère cyanose, avec crises de suffocation fréquentes pendant lesquelles la cyanose s'accentue, l'enfant devient noirâtre, la respiration s'arrête.

Léger souffle systolique.

Autopsie : 1) Hypertrophie du ventricule droit ;
2) Inversion dans la naissance des artères ;
3) L'artère pulmonaire n'est nullement rétrécie ;
4) Persistance du trou de Bostal;
5) Perméabilité du canal artériel. Diamètre 3 mm.

OBSERVATION XXXVII (Civotte) (*Soc. Anatomique, 1900*)

Homme 19 ans. Cyanose survenant par accès. Tout effort amenait une dyspnée intense. La cyanose s'est installée en permanence à l'âge de 19 ans, à l'occasion d'une tuberculose pulmonaire.

Auscultation souffle systolique derrière la poignée du stermum.

Autopsie : 1) Communication interventriculaire ;
2) Déplacement de l'aorte à droite qui est à cheval sur la cloison.
3) Absence d'aorte pulmonnaire ;
4) 2 artères bronchiques ;
5) Hypertrophie du ventricule droit.

OBSERVATION XXXVIII (Variot-Duval)

(*Société Médicale des hôpitaux de Paris, 1904*)

Cyanose paroxystique.

Fillette de 2 ans et demi, morte de rougeole.

1) Hypertrophie du ventricule droit.

2) Naissance dans le ventricule droit de l'aorte et de l'artère pulmonaire.

3) Rétrécissement spécial de l'infundibulum et de l'aorte pulmonaire avec 2 sigmoïdes à son orifice.

4) Communication interventriculaire.

OBSERVATION XXXIX (Weissembach)

(Soc. Anatomique, 1910)

Cyanose paroxystique. Enfant de 3 mois.

Souffle systolique intense.

Autopsie : 1) Naissance de l'a. pulmonaire dans le ventricule gauche ;

2) Ventricule droit très réduit ;

3) Communication interventriculaire ;

4) Ebauche de cloison inter-auriculaire ;

5) Rétrécissement de l'a. pulmonaire.

OBSERVATION XL (Alvarez)

(Annales de méd. et de chir. infantiles, Paris 1908)

Enfant de 2 mois. Cyanose paroxystique.

1) Hypertrophie du ventricule droit ;

2) L'artère pulmonaire et l'aorte communiquaient largement dès l'origine.

OBSERVATION XLI (Alvarez)

(Annales de méd. et de chir. infantiles de Paris 1908)

Enfant, 46 jours. Cyanose paroxystique.

Souffle systolique peu énergique dans le deuxième espace intercostal gauche.

Autopsie : 1) Hypertrophie du ventricule droit ;

2) Artère pulmonaire dilatée donnant après la naissance des artères pulmonaires droite et gauche, l'aorte descendante ;

3) Aorte rétrécie se terminant en se rétrécissant après la naissance de la sous-clavière gauche dans l'artère pulmonaire dilatée.

Parmi les 16 observations de cyanose paroxystique que nous avons pu relever nous observons 7 fois seulement la série de malformation décrite par Variot.

Ce qui frappe surtout c'est la communication fréquente qui existe entre les 2 troncs artériels : aortique et pulmonaire.

9 fois sur 16 nous notons la persistance du canal artériel et 4 fois la fusion des deux troncs aortique et pulmonaire.

Nous remarquerons que dans l'observation présentée par M. Reubssaët en 1908, la persistance du canal artériel est presque la seule malformation cardiaque observée.

Devons-nous considérer la persistance du canal artériel comme un fait banal ou bien devons-nous, la considérer comme une des causes importantes de la cyanose paroxystique.

Nous avons fait des recherches bibliographiques pour savoir s'il avait été publié des accidents, dus seulement à la présence du canal artériel et voici tout ce que nous avons relevé :

Gauchey.

Femme 27 ans.

A partir de l'âge de 20 ans, elle présente des crises de palpitations durant 10' survenant à intervalles inégaux.

Meurt à l'occasion d'un accouchement.

Autopsie. — Canal artériel très perméable avec dilatation de l'artère pulmonaire.

Durante — (Soc. anatomique, 1899).

Femme 41 ans. Accès de suffocation à l'occasion d'un effort. Cyanose. Meurt subitement.

Autopsie. — Persistance du canal artériel et dilatation de l'artère pulmonaire.

Luys. (Soc. anatomique, 1855),

Femme 33 ans.

Cyanose et persistance du canal artériel.

Bull. de la soc. anatomique, 1869, fille, 17 ans.

N'ayant jamais présenté de cyanose.

A l'occasion d'un examen brusquement, la malade se cyanose et meurt.

Autopsie, — Canal artériel large, l'aorte et l'artère pulmonaire ont les mêmes dimensions.

Garipuy. (Soc. Anatomique, 1907).

Femme, 28 ans, présente à l'occasion d'un accouchement un accès ou dyspnée auquel elle succombe rapidement.

Autopsie. — Rien d'anormal à l'appareil respiratoire.

Une seule malformation, la persistance du canal artériel d'un diamètre de 10 mm.

Darier (Soc. anatomique, 1885).

Femme, 51 ans.

Palpitations et dyspnée dues à la persistance du canal artériel.

Nous voyons que la persistance du canal artériel peut s'accompagner de cyanose, d'accès de suffocation et de dyspnée.

Il semblerait que la caractéristique cinatomo-pathologique de la cyanose paroxystique serait une relation dès l'origine entre les circulations aortique et pulmonaire.

Tantôt les deux artères se rapprochent à leur naissance en partant toutes deux du même ventricule, tantôt elles naissent d'un tronc unique, tantôt elles sont reliées par un canal artériel largement perméable.

Cyanose tardive

OBSERVATION XLIII (Griffon)

Homme, 26 ans.

Aucun incident jusqu'à l'âge de 21 ans.

A l'occasion d'une tuberculose pulmonaire, surviennent des palpitations, de la dyspnée d'effort et de la cyanose.

Auscultation : Souffle systolique rapeux dans le deuxième espace intercostal gauche.

Autopsie : 1) Persistance du trou de Botal ;

2) Rétrécissement de l'orifice aortique avec lésions d'endocardite ancienne.

OBSERVATION XLIV (Jacobson) (*Soc. anatomique, 1897*)

Fille, 14 mois.

Cyanose généralisée survenant à l'occasion d'une rougeole.

Autopsie : 1) Rétrécissement de l'artère pulmonaire et de l'infundibulum ;

2) Persistance du trou de Botal ;

3) Communication interventriculaire.

OBSERVATION XLV (Huchard et Bergougnan)

(Soc. méd. des Hôp., 1901)

Femme, 34 ans.

Cyanose survenant à l'occasion d'une tuberculose pulmonaire.

Autopsie : 1) Hypertrophie du ventricule droit ;

2) Cloison interauriculaire absente ;

3) Rétrécissement aortique ;

4) Valvule tricuspide insuffisante et dilatée.

OBSERVATION XLVI (Vervaeck)

Fillette de 4 ans et 6 mois.

A l'occasion d'une broncho-pneumonie, elle est prise brusquement d'un accès d'oppression et de cyanose, auquel elle succombe.

Autopsie : 1) Rétrécissement de l'artère pulmonaire ;

2) Large communication interventriculaire ;

3) Large communication interauriculaire ;

4) Absence de valvule tricuspide et de communication entre les cavités droites ;

5) Développement incomplet du ventricule droit et de l'artère pulmonaire.

OBSERVATION XLVII (Docteur IM. Naveiro)

(Rec. de la Soc. méd. Argentina, 1905)

Enfant trouvé à l'âge de 18 jours.

Meurt le jour de son entrée à l'Hôpital.

Affection pulmonaire.

Teinte organique s'accentuant par accès.

Autopsie : 1) Hypertrophie du ventricule droit :

2) Canal artériel complètement perméable. Seule malformation.

OBSERVATION XLVIII (Cochez) (*Soc. méd. des Hôp., 1896*)

Homme, 28 ans.

Souffle systolique râpeux dans toute la région précordiale.

Cyanose tardive ayant apparu à 28 ans à l'occasion d'une tuberculose pulmonaire.

Autopsie : 1) Rétrécissement de l'infundibulum et de l'artère pulmonaire ;

2) Aorte à cheval sur la cloison ;

3) Communication interventriculaire ;

4) Hypertrophie du ventricule droit. Trou de Botal obturé.

Dans ce groupe d'observations, nous notons des malformations diverses.

C'est toujours à l'occasion d'une affection pulmonaire que survient la cyanose.

Malformations cardiaques ne s'accompagnant pas de cyanose.

OBSERVATION XII. (Monod) (*Soc. anatomique, 1896*)

Enfant, 45 jours.

Dyspnée depuis la naissance.

1) Inversion dans la naissance des artères ;

2) Persistance du canal artériel et du trou de Botal ;

3) Communication interventriculaire.

OBSERVATION L (Airedey)

Garçon, 20 ans.

Pas de souffle, pas de gêne.

Auscultation : Souffle systolique intense râpeux, foyer maximum dans le troisième espace intercostal gauche.

Autopsie : 1) Hypertrophie du ventricule droit ;

2) Rétrécissement de l'infundibulum et de l'artère pulmonaire ;

3) Communication interventriculaire ;

4) Persistance du trou de Botal. Au niveau de l'orifice de l'artère pulmonaire, énorme végétation en chou-fleur pédiculée.

OBSERVATION LI (Chartier) (*Soc. anat., 1905*)

Enfant, 11 mois, pâle, pas de cyanose ; peu développé.

Autopsie : 1) Oreillette unique au-dessus du ventricule gauche ;

2) Communication interventriculaire ;

3) Rétrécissement de l'artère pulmonaire ;

4) Hypertrophie des parois du ventricule droit ;

5) L'aorte prend naissance dans le ventricule droit et le ventricule gauche ;

6) Perméabilité du canal artériel.

OBSERVATION LII (Appert) (*Soc. méd. des Hôpitaux*)

Fille, 18 mois.

Pas de cyanose.

Meurt de broncho-pneumonie.

Souffle systolique intense à la base du cœur.

Autopsie : 1) Orifice tricuspide s'ouvrant dans le ventricule gauche ;

2) Atrophie du ventricule droit, de l'infundibulum et de l'artère pulmonaire ;

3) Communication interventriculaire ;

4) Persistance du canal de Cuvier gauche.

OBSERVATION LII (Lamoureux) (*Soc. anat., 1899*)

Enfant nouveau-né.

Pas de cyanose.

Meurt subitement 10 jours après sa naissance.

Autopsie : 1) Ventricule droit hypertrophié ;

2) Communication interventriculaire légère ;

3) Aorte de petit calibre ;

4) Persistance d'un gros canal artériel ;

5) Trou de Botal persistant très réduit.

PATHOGÉNIE

La pathogénie des malformations cardiaqres a été diversement expliquée.

On a émis :

1° *La théorie des anomalies réversives.*

Certains auteurs considérant comme dominante et principale la communication interventriculaire, on voulut faire rentrer les malformations cardiaques dans le groupe des anomalies réversives.

Serres fut un des premiers défenseurs de cette théorie. Mais la communication interventriculaire existe rarement seule et lorsqu'elle est associée au rétrécissement de l'artère pulmonaire comme il est fréquent de l'observer, pareille explication ne pourrait être invoquée.

2° *La théorie de l'endocardite fœtale.*

Franck, le premier, émit cette théorie, se basant sur la fréquence du rétrécissement de l'artère pulmonaire avec divers autres vices de conformation du cœur. Le rétrécissement de l'artère pulmonaire serait le point de départ des divers autres lésions. Cruveilhier insista sur ce fait.

Cette théorie expliquerait la communication interventriculaire et son siège le plus fréquent : au niveau de la partie de la cloison la dernière formée.

La déviation de l'origine de l'aorte est la conséquence du refoulement à gauche de la cloison interventriculaire qui ferait saillie dans la cavité ventriculaire gauche.

3° *La théorie du trouble embryogénique.*

Théorie en faveur en Allemagne, soutenue par Rokitansky.

Le rétrécissement de l'artère pulmonaire est dû à un cloisonnement anormal du bulbe.

Ce cloisonnement peut être absent, on a alors un tronc artériel unique, ou bien la division peut être inégale, on a un rétrécissement de l'artère pulmonaire.

Il peut arriver que le septum artériel, en se rapprochant de la paroi antérieure, se porte de telle façon que l'aorte soit déviée vers la droite et en arrière alors que l'artère pulmonaire rétrécie est à gauche.

Pour Poirier, la cloison qui divise le tronc artériel progresse de haut en bas ; sa formation est indépendante de celle de la cloison interventriculaire. Elle s'unit avec la cloison interventriculaire formant la partie supérieure de la cloison connue sous le nom de « portion membraneuse », déterminant ainsi la séparation complète des deux ventricules.

La communication interventriculaire pourrait s'expliquer, par le déplacement à droite du septum dont l'extrémité inférieure ne peut plus s'unir avec l'extrémité supérieure de la cloison interventriculaire.

L'hypertrophie du ventricule droit serait secondaire à d'autres malformations : rétrécissement de l'artère pulmo-

naire associée à la communication interventriculaire. Pour surmonter la résistance que lui oppose l'aorte, le ventricule droit s'hypertrophie, il ne travaille pas derrière un orifice rétréci, mais devant un canal à haute pression.

Les objections faites à la théorie de l'endocardite fœtale sont les suivantes :

1) On a observé des cas de rétrécissement sans trace d'endocardite fœtale ni à l'œil, ni au microscope ;

2) La théorie inflammatoire ne peut expliquer l'absence de cloisonnement du bulbe artériel, la transposition des artères.

3) Moussons fait remarquer que le rétrécissement de l'artère pulmonaire doit exister dans les premières semaines de la vie intra-utérine pour provoquer un arrêt de développement de la cloison ventriculaire ; de plus, le cloisonnement du bulbe artériel ne se fait que très peu de jours avant le cloisonnement des ventricules ; une endocardide des premiers jours devrait donc atteindre à la fois l'aorte et l'artère pulmonaire. Pour n'atteindre que ce dernier vaisseau, il faudrait qu'elle apparaisse à une date précise, à la fin de la sixième semaine par exemple, et déterminer en quelques jours un rétrécissement. Or, les sténoses, même dans un conduit de petit calibre, ne sont pas l'œuvre de quelques heures ou de quelques jours.

4) Il paraît exagéré de faire dépendre toutes les malformations du cœur, du rétrécissement de l'artère pulmonaire.

En effet, on observe, à l'état isolé, la communication

interventriculaire, caractéristique anatomo-pathologique de la maladie de Roger.

Il en est de même de la persistance du trou de Botal.

De plus, le rétrécissement de l'artère pulmonaire n'est pas noté en permanence dans les observations des malformations cardiaques.

La théorie qui attribuerait les malformations cardiaques à un trouble embryogénique est la plus admissible.

On a objecté a cette théorie :

1) Que l'examen anatomique du cœur révèle des lésions de nature inflammatoire.

L'inflammation pour certains auteurs serait secondaire. Pour Moussons, les malformations du cœur sont un appel à l'endocardite, cette endocardite s'attaque aux points les plus vulnérables, à ceux qui ont été victimes d'un développement embryogénique vicieux.

Rokitansky affirme que les altérations de l'endocarde et du myocarde sont généralement plus importantes lorsque l'autopsie est pratiquée chez des enfants âgés ou chez des adultes ; elles sont rares ou peu marquées si l'enfant est très jeune ou mort-né.

2) On objecte aussi la persistance du tronc pulmonaire après le rétrécissement de sa partie initiale, ce qui, dans le cas d'arrêt de développement, n'est guère compréhensible.

On répond à cette objection que l'artère pulmonaire naît du cinquième arc aortique et de l'aorte du quatrième. La formation des troncs est indépendante de celle du bulbe.

3) On a invoqué la fréquence plus grande des lésions à droite.

Pour Rauchfuss, cette fréquence ne serait qu'apparente, car les lésions droites seules permettraient la survie, les lésions gauche tueraient dans les premiers temps de la vie embryonnaire.

Causes anatomiques de la cyanose

La persistance du trou de Botal pas plus que la communication ventriculaire observée isolément ne cause la cyanose.

Pour certains auteurs le rétrécissement de l'artère pulmonaire suffirait pour expliquer la cyanose ; or nous avons présenté de nombreuses observations de cyanose dans lesquelles le rétrécissement de l'artère pulmonaire n'était nullement noté.

Pour Gintrac la cause de la cyanose, est un mélange du sang veineux et artériel.

Cette cause ne nous paraît pas suffisante. Nous avons relevé des observations de malformations cardiaques dans lesquelles on note un mélange permanent et total du sang veineux et artériel sans que de la cyanose apparaisse (obs. 46, 49, 51, 52).

Il semblerait que ce qui importe ce n'est pas seulement la qualité du sang qui arrive au poumon mais encore la quantité.

Pour que la cyanose s'établisse il est nécessaire qu'il y ait une dérivation du sang destiné aux poumons.

Cette dérivation ne se produira que s'il existe :

1° Une communication soit auriculaire, soit ventriculaire, soit aortico-pulmonaire ;

2° Une gêne dans la circulation pulmonaire.

La première des conditions est toujours remplie :

Nous essayerons d'établir que la deuxième l'est aussi en nous basant sur la considération des observations relevées.

Parmi les 16 observations de cyanose permanentes citées nous observons 14 fois le rétrécissement de l'artère pulmonaire.

Grâce à l'hypertrophie des parois du ventricule droit, l'impulsion cardiaque sera d'égale intensité dans les deux cœurs, le calibre de l'aorte et de l'artère pulmonaire étant inégal, il s'établira dans le cœur droit une tension supérieure à celle qui existe dane le cœur gauche, qui aura comme conséquence la formation d'un courant sanguin allant du cœur droit vers le cœur gauche.

Dans le groupe des observations de cyanose paroxystiques, il existe entre les crises égalité de tension dans les deux circulations aortique et pulmonaire.

En effet : 15 fois sur 16 observations nous notons une communication entre les artères pulmonaires et aortique et 7 fois les deux artères prennent naissance dans le même ventricule.

Toute cause de gêne dans la circulation pulmonaire même momentanée tel qu'un effort, des cris, aura rapidement sa répercussion dans la circulation périphérique, du fait qu'il s'établira un courant sanguin de l'artère pulmonaire vers l'aorte.

Dans le groupe des observations de cyanose tardive, la cyanose apparaît à l'occasion d'une affection aigue ou chronique du poumon — cette affection agit par la gêne qu'elle apporte à la circulation pulmonaire.

CONCLUSIONS

1° La cyanose congénitale permanente avec signes d'auscultation est généralement due à une série de malformations décrites par Fallot, qui sont :

1) Hypertrophie des parois du ventricule ;
2) Rétrécissement de l'artère pulmonaire ;
3) Communication interventriculaire ;
4) Déplacement à droite de l'aorte.

2° La cyanose congénitale sans signes d'auscultation accompagne généralement les malformations cardiaques suivantes :

1) Hypertrophie des parois du ventricule droit ;
2) Large communication interventriculaire ;
3) Rétrécissement uniforme ee l'infundibulum et de l'artère pulmonaire.

Si le malade est sujet aux accès de suffocation, à une dyspnée tout spécialement marquée, on portera le diagnostic de communication à l'origine des artères aorte et pulmonaire.

3° La cyanose congénitale paroxystique est caractérisée anatomiquement par une communication à l'origine des

artères aorte et pulmonaire : tantôt l'aorte et l'artère pulmonaire prennent naissance dans le même ventricule, ou par un tronc commun, tantôt il persiste d'un large canal artériel.

4° La cyanose tardive est due à des malformations diverses, le plus souvent à une communication entre les cœurs droit et gauche, elle apparaît à l'occasion d'une affection aigue ou chronique du poumon.

5° Parmi les théories pathogéniques émises, la théorie qui fait déprendre les malformations cardiaques d'un trouble embroyogénique, paraît être la plus admissible.

6° Les causes anatomiques de la cyanose sont :

1° Une communication, soit ventriculaire, soit auriculaire, soit aortico-pulmonaire.

2° Une gêne au cours du sang, dans le système pulmonaire ce sera le plus souvent, un rétrécissement de l'artère pulmonaire, ou bien une augmentation passagère de la tension pulmonaire à l'occasion d'un effort, d'une quinte de toux, de cris, ou bien encore une affection aigue ou chronique du poumon.

Vu : le Président de Thèse,
LETULLE.

Vu : le Doyen,
LANDOUZY.

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
L. LIARD.

BIBLIOGRAPHIE

ROKITANSKI. — Die defecte der scheidervande des Hertzem, 1875.

FALLOT, — *Marseille médicale*, 1888.

MORISSONS. — Maladies congénitales du cœur, 1895.

BARD et CURTILLET. — *Revue de médecine*, 1889.

WEILL. — Traité clinique des maladies du cœur chez l'enfant, 1895.

BARIÉ. — Traité des maladies du cœur.

VAQUEZ. — *Société de biologie*, 1892.

GUINTRAC. — Dissert. sur la cyanose ou mal. bleue. Thèse de Paris, 1814.

— Observation et recherche sur la cyanose, 1824.

SIMON. — *Union médicale*, Paris, 1891.

— *Presse médicale*, Paris, 1895.

LEMAISTRE. — *Limousin médical*, Limoges, 1892.

PLANCHEY-GARDÈRE. — *Arch. de méd. des enfants*, 1909.

SIKORA. — *Bull. et mém. soc. méd. des hôpitaux de Paris*, 1899.

GUYOT. — *Gaz. hebd. de soc. méd. de Bordeaux*, 1898.

Carrion et Arquellada. — *Rev. de méd. y cir. pract*, Madrid.

Descos. — *Loire médical*, Saint-Etienne, 1911.

Claisse. — *Soc. anatomique*, 1894.

Macaigne. — *Bull. de la soc. anatomique de Paris*, 1891.

Martin et Gimard. — *Bull. de la soc. anatomique de Paris*, 1891.

Gumpert. — *Sociélé anatomique de Paris*, 1889.

Zoltan. — *Arch. f. Kindeheilk*, 1911.

Saint-Philippe et Guyot. — *Soc. anat. et de physiologie de Bordeaux*, 1898.

Grosse. — *Société anatomique*, 1903.

Martin. — *Société anatomique*, 1897.

Spert. — *Société anatomique*, 1895.

Frenkel. — *Société anatomique*, 1896.

Burnier. — *Société anatomique*, 1907.

Bourlot. — *Société anatomique*, 1902.

Armand Delille. — *Société anatomique*, 1900.

Variot. — *Soc. médicale des hôpitaux de Paris*, 1903.

Variot et Gompert. — *Soc. médicale des hôpitaux*, 1890.

Variot et Devé. — *Soc. médicale des hôpitaux*, 1899.

Duvante. — *Bull. et mémoire de la soc. anatomique de Paris*, 1899.

Champetier de Ribes et Carton. — *Soc. anatomique de Paris*, 1903.

Variot et Sébileau. — *Bull. de la société de pédiâtrie de Paris*, 1904.

Halipré. — *Normandie médicale*, Rouen, 1909.

Reubsaêt. — *Soc. anat. de Paris*, 1908.

Bergé. — *Soc. anat.*, 1891.

Bellot. — *Soc. anat.*, 1895.

Trenkel. — *Soc. anat.*, 1896.

Coyon. — *Soc. anat.*, 1897.

Archambaud. — *Soc. anat.*, 1876.

D'Espine et Nollet. — *Archives de médecine des enfants*, 1908.

Civotte. — *Soc. anat.*, 1900.

Variot, Duval. — *Soc. méd. des hôp. de Paris*, 1904.

Weissembach. — *Soc. anat. de Paris*, 1910.

Alvanez. — *Annales de méd. et de chir. infantiles*, Paris, 1908.

Gauchery. — *Soc. anat.*, 1899.

Lirys. — *Soc. anat.*, 1855.

— *Bull. de la soc. anatomique*, 1869.

Garipuy. — *Soc. anat.*, 1907.

Darier. — *Soc. anat.*, 1885.

Griffon. —

Jacobson. — *Soc. anat* , 1897.

Huchard et Berguignan. — *Soc. méd. des hôp.*, 1901.

Vervaeck. —

Naveiro. — *Rev. de la soc. méd. argentina*, 1905.

Cochez. — *Soc. méd. des hôp.*, 1896.

Monod. — *Soc. anat.*, 1896,

Siredey. —

Chartier. — *Soc. anat.*, 1905.

Apert. — *Soc. méd. des hôpitaux.*

Lamouroux. — *Soc. anatomique*, 1899.

TABLE DES MATIÈRES

Introduction 11

Historique 13

Observations 17

A) Cyanose congénitale permanente avec signes d'auscultation 17

B) Cyanose congénitale sans signes d'auscultation. 26

C) Cyanose paroxystique. 32

D) Cyanose tardive 40

E) Malformations cardiaques ne s'accompagnant pas de cyanose 42

Pathogénie 45

Causes anatomiques de la cyanose. 51

Conclusions. 55

Bibliographie 57